

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1924

THÈSE

N^o

POUR LE

DOCTORAT DE L'UNIVERSITÉ DE PARIS

(Mention MÉDECINE)

PRÉSENTÉE PAR

SENDER-TROCKY

Né le 2 Juin 1892 à Dounilowitchi (Pologne)

SUR UN CAS

d'absence congénitale partielle du tibia

Président de Thèse : M. le Professeur A. BROCA

PARIS

LIBRAIRIE MARCEL VIGNÉ

13, RUE DE L'ÉCOLE DE MÉDECINE, 13

—
1924

I. — PROFESSEURS

MM.

NICOLAS.
CUNÉO.
Ch. RICHET.
André BROCA.
DESGREZ.
BEZANÇON.
BRUMPT.
Marcel LABBÉ.
SICARD.
LECÈNE.
LETULLE.
PRENANT.
RICHAUD.
CARNOT.
Léon BERNARD.
BALTHAZARD.
MÉNÉTRIÉR.
ROGER.
GILBERT.
CHAUFFARD.
ACHARD.
WIDAL.
MARFAN.
NOBÉCOURT.
H. CLAUDE.
JEANSELME.
GUILLAIN.
TEISSIER.
DELBET.
HARTMANN.
LEJARS.
GOSSET.
De LAPERSONNE
LEGUEU.
COUVELAIRE.
BRINDEAU.
JEANNIN.
J.-L. FAURE.
BROCA (Auguste)
VAQUEZ.
SEBILEAU.
DUVAL.
SERGENT.

Anatomie
Anatomie médico-chirurgicale
Physiologie
Physique médicale
Chimie organique et chimie générale.....
Bactériologie
Parasitologie et histoire naturelle médicale.....
Pathologie et thérapeutique générales.....
Pathologie médicale
Pathologie chirurgicale
Anatomie pathologique
Histologie
Pharmacologie et matière médicale.....
Thérapeutique
Hygiène
Médecine légale
Histoire de la médecine et de la chirurgie.....
Pathologie expérimentale et comparée.....

Clinique médicale

Hygiène et clinique de la première enfance.....
Clinique des maladies des enfants.....
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.....
Clinique des maladies du système nerveux.....
Clinique des maladies infectieuses.....

Clinique chirurgicale

Clinique ophtalmologique
Clinique urologique

Clinique d'accouchements

Clinique gynécologique
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie.....
Clinique thérapeutique médicale.....
Clinique oto-rhino-laryngologique
Clinique thérapeutique chirurgicale.....
Clinique propédeutique

II. — AGREGES EN EXERCICE

MM.

ABRAMI.....	Pathologie médicale.
ALGLAVE.....	Pathologie chirurgic ¹ .
AUBERTIN.....	Pathologie médicale.
BASSET.....	Pathologie chirurgic ¹ .
BEAUDOUIN.....	Pathologie médicale.
BINET.....	Physiologie.
BLANCHETIÈRE.	Chimie biologique.
BRANCA.....	Histologie.
BRULÉ.....	Pathologie médicale.
BUSQUET.....	Pharmacologie et ma- tière médicale.
CADENAT.....	Pathologie chirurgic ¹ .
CHAMPY.....	Histologie.
CHIRAY.....	Pathologie médicale.
CLERC.....	Pathologie médicale.
DEBRÉ.....	Hygiène.
I. de JONG..	Anatomie pathologique.
DUVOIR.....	Médecine légale.
ÉCALLE.....	Obstétrique.
FIESSINGER.....	Pathologie médicale.
FOIX.....	Pathologie médicale.
GARNIER.....	Pathologie expériment.
HARVIER.....	Pathologie médicale.
HEITZ-BOYER...	Urologie.
HOVELACQUE....	Anatomie.
JOYEUX.....	Parasitologie.

MM.

LABBÉ (Henri)...	Chimie biologique.
LARDENNOIS.....	Pathologie chirurgic ¹ .
LE LORIER.....	Obstétrique.
LEMAITRE.....	Oto-rhino-laryngologie
LEMIERRE.....	Pathologie médicale.
LÉVY-SOLAL.....	Obstétrique.
LHERMITTE.....	Pathologie mentale.
LIAN.....	Pathologie médicale.
MATHIEU.....	Pathologie chirurgic ¹ .
METZGER.....	Obstétrique.
MOCQUOT.....	Pathologie chirurgic ¹ .
MONDOR.....	Pathologie chirurgic ¹ .
MOURE.....	Pathologie chirurgic ¹ .
MULON.....	Histologie.
PHILIBERT.....	Bactériologie.
RIBIERRE.....	Pathologie médicale.
RICHET Fils.....	Physiologie.
ROUVIÈRE.....	Anatomie.
STROHL.....	Physique médicale.
TANON.....	Pathologie médicale.
TIFFENEAU.....	Pharmacologie et ma- tière médicale.
VAUDESCAL.....	Obstétrique.
VERNE.....	Histologie.
VILLARET.....	Pathologie médicale.
WELTER.....	Ophthalmologie.

III. — AGREGES RAPPELES A L'EXERCICE

pour le service des examens

MM.

CAMUS.....	Physiologie.
GOUGEROT.....	Pathologie médicale.
GUÉNIOT.....	Obstétrique.

MM.

RETTERER.....	Histologie.
ROUSSY.....	Anatomie pathologique.

IV. — AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE

à titre permanent

MM.		MM.	
AUVRAY.....	Clinique chirurgicale.	OMBRÉDANNE...	Clinique chirurgicale infantile.
CHEVASSU.....	Clinique chirurgicale.	PROUST.....	Clinique chirurgicale.
LAIGNEL-LAVASTINE..	Clinique médicale.	RATHERY.....	Clinique médicale.
LEREBOULLET..	Clinique médicale in- fantile.	SCHWARTZ.....	Clinique chirurgicale.
LÉRI.....	Clinique médicale.	TERRIEN.....	Clinique ophtalmologie.
LÆPER.....	Clinique médicale.		

V. — CHARGES DE COURS

MM. MAUCLAIRE, agrégé...	Chargé du cours de chirurgie orthopédique chez l'adulte pour les accidentés du travail, les mutilés de guerre et les infirmes adultes.
FREY	Stomatologie.
N... ..	Education physique.
LEDOUX-LEBARD	Radiologie clinique.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A TOUTE MA FAMILLE

A MES AMIS

A MES MAITRES DE LA FACULTE DE PARIS :

MM. les Professeurs CHANTEMESSE,

In Memoriam.

DE LAPERSONNE;

A. BROCA;

LEGUEU;

SÉBILEAU;

COUVELAIRE;

MARFAN;

NOBÉCOURT;

TEISSIER;

JEANSELME;

MM. les DOCTEURS WALTER;

THIÉRY;

GALLIARD;

COYON;

LE NOIR.

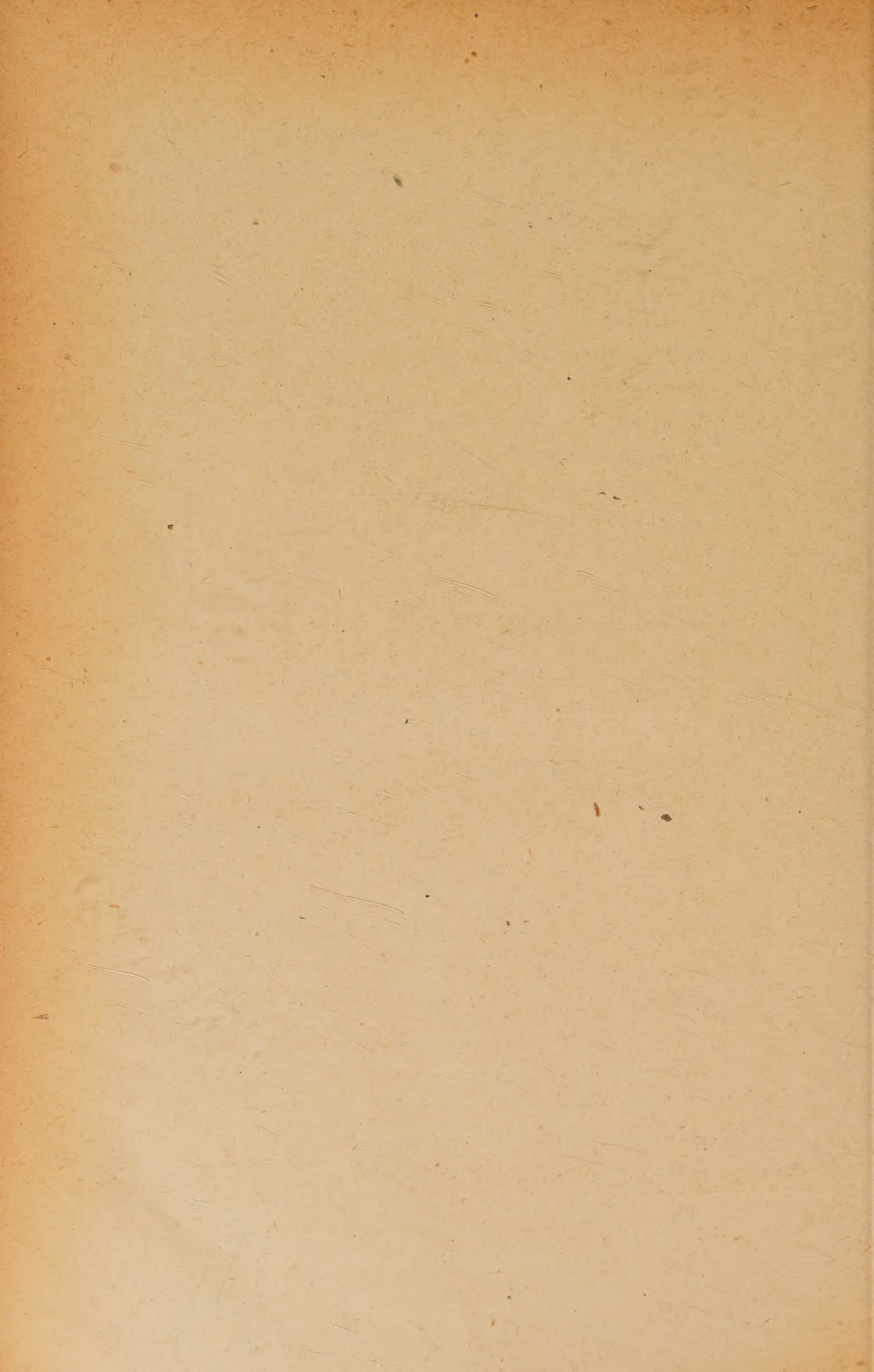
A MON PRESIDENT DE THESE

MONSIEUR LE PROFESSEUR A. BROCA

Professeur de Clinique chirurgicale infantile
à la Faculté de Paris;

Chirurgien de l'Hôpital des Enfants Malades;
Officier de la Légion d'Honneur,

En témoignage de sincère reconnaissance.



L'absence du tibia rentre dans la catégorie des ectromélies longitudinales intercalaires hémisegmentaires. Comme l'a dit Verneuil, l'ectromélie totale est transversale, caractérisée par l'absence ou plutôt l'atrophie complète de la terminaison du membre sur une plus ou moins grande étendue, et on doit lui opposer l'ectromélie longitudinale où est atrophié, avec absence ou atrophie du squelette, un segment de membre intercalaire, entre deux segments plus ou moins bien développés. Dans les segments à deux os (avant-bras, jambe) cela peut porter sur un seul os : et dans cette ectromélie hémisegmentaire nous considérons l'absence du tibia. Nous en rapportons, avec étude radiographique et dissection partielle, un cas que M. Broca a bien voulu nous communiquer.

Cette malformation est très rare : dans ses archives, M. Broca n'en trouve que 3 cas contre 10 cas d'absence du péroné : et par contre dans leur récent travail (auquel nous renvoyons pour toute la bibliographie), Rabaud et Hovelacque comptent 122 cas d'absence du tibia pour 268 du péroné. Cela tient peut-être à ce qu'on publie plus volontiers les cas les plus rares.

Dans notre cas, l'hérédité est nulle, aussi bien similaire que pour d'autres malformations, et cela est la règle presque sans exception : Rabaud et Hove-

lacque disent même « qu'aucun cas d'hérédité directe n'est expressément signalé », tandis qu'il y en a quelques-uns (et même familiaux) pour les absences des trois autres os de l'avant-bras et de la jambe. Il est d'ailleurs à noter qu'en tout état de cause les ectromélies sont des malformations sur lesquelles l'influence héréditaire est nulle dans la grande majorité des cas, et c'est même ce qui leur a fait attribuer par divers auteurs une origine avant tout mécanique, par anomalie de l'amnios et non une origine à proprement parler tératologique. Il y aurait atrophie du membre par compression, par adhérence, celle-ci laissant sa trace sous forme d'une cicatrice plus ou moins étendue visible sur le segment de membre atrophié. Cette cicatrice existait, très nette, dans notre cas, à peu près au niveau de la pointe du tibia.

Rabaud et Hovelacque mettent en doute cette action, sur laquelle Dareste a toutefois insisté expérimentalement, et Hovelacque a d'ailleurs pu obtenir, et suivre pendant huit ans une race de souris ectromèles, par absence du tibia : il est remarquable que ce cas, nettement évolutif, concerne le tibia, c'est-à-dire l'absence qui, en observation humaine, est précisément celle où l'hérédité est le plus exceptionnelle. Chez les souris, si les deux parents étaient ectromèles, les produits l'étaient presque tous, avec rares exceptions où, le tibia étant développé, le péroné était hypertrophié. Une autre différence à noter est que, chez les souris (dont la fécondité est affaiblie, comme d'ailleurs celle des ectromèles en général) la bilaté-

ralité est presque constante, tandis que dans les cas humains elle ne correspond qu'à environ un tiers des cas. Dans notre cas, l'anomalie est unilatérale.

Notre cas concerne une absence partielle, qui est plus rare que la totale, celle-ci portant sur l'extrémité inférieure, ce qui est la règle à laquelle Rabaud et Hovelacque ne connaissent que les deux exceptions de Parona et de Slingenberg, où manquait l'extrémité supérieure. On n'a jamais vu au tibia l'absence de la partie moyenne seule ; quelquefois, mais très rarement, il y a un petit noyau osseux entre deux extrémités absentes. Peut-être, si l'on pouvait analyser les choses toujours avec minutie, constaterait-on que souvent l'extrémité supérieure reste représentée, dans des cas d'apparence pratiquement totale, par un petit noyau osseux situé sous le fémur, dans le bout d'une bandelette fibreuse allant du fémur au tarse. C'est ce qu'Hovelacque a vu sur presque toutes les souris. On a voulu voir dans ce cordon fibreuse le « résultat fonctionnel » d'un « affrontement musculaire ». En réalité, cela s'observe pour toutes les absences osseuses, et on sait qu'en beaucoup de régions il y a substitution possible du tissu fibreuse au tissu osseux dans la formation du squelette : il nous suffira de rappeler les intersections costales des grands droits de l'abdomen, de rappeler aussi l'anatomie comparée de l'appareil hyoïdien.

En bas, ce cordon fibreuse se fixe sur l'astragale (qui souvent est soudé au calcanéum) ; en dehors, il se continue avec le ligament interosseux, qui va au péroné.

Sur la radiographie, on voit que le tibia a la forme d'un cône effilé. C'est son aspect habituel.

Nous n'insisterons pas sur la fréquence de malformations concomitantes des orteils : elle est très grande pour toutes les ectromélies longitudinales hémisegmentaires et caractérisée par l'absence d'un, assez souvent de deux, quelquefois de trois doigts ou orteils, au côté correspondant à l'os absent, par exception au côté opposé. La syndactylie des doigts restants est fréquente. Il peut y avoir polydactylie, mais cela est fort rare.

Ces faits sont décrits dans tous les traités classiques, dans tous les mémoires spéciaux. Aussi ne faisons-nous que les signaler, nous intéressant surtout, dans cette étude, au résultat orthopédique et au traitement qui en résulte.

Or, le résultat orthopédique, médiocre pour toutes les ectromélies, est ici franchement mauvais.

Toujours le membre est atrophié, et toujours la main ou le pied sont déjetés en varus ou en valgus du côté de l'os absent, ils sont refoulés de ce côté, où rien ne les appuie, par l'os restant. Celui-ci est d'ordinaire court, massif, et tend à rendre au membre une partie de la solidité qui lui manque. C'est, pour ses souris, ce que Hovelacque a vu au péroné. Aux autres os, la suppléance peut être suffisante; au membre supérieur, la main est bote, mais utilisable; par absence du péroné, l'invalidité est quelquefois moindre qu'on ne le croirait d'avance si l'absence est partielle; si elle est totale, il est fréquent qu'avec un appareil prothétique

corrigeant le raccourcissement, la marche soit possible.

Pour l'absence du tibia, il n'en est pas de même : Rabaud et Hovelacque ne connaissent qu'un cas, celui de Kaehler où, le péroné ayant acquis à peu près le volume normal d'un tibia, le sujet pouvait se servir de son membre.

Cela se comprend, car à l'état normal on sait que seul le tibia s'articule avec le fémur et avec le tarse, pour assurer la transmission du poids du corps. Lorsque cet os fait défaut, les condyles fémoraux s'atrophient et même disparaissent et le péroné, que rien ne maintient plus, glisse pour ainsi dire le long du fémur et du tarse, à leur face externe, dépassant plus ou moins ce qui devrait être l'interligne articulaire; et il ne s'articule, à vrai dire, ni en haut ni en bas, mais il est simplement fixé à ses deux extrémités par des trousseaux fibreux irréguliers. De là résulte, même pour l'absence simplement partielle, un défaut presque complet de solidité, une déviation du pied en varus complet, une incurvation du péroné dans le même sens.

Les essais de redressement, d'implantation du péroné par ses deux bouts dans le fémur et dans l'astragale n'ont donné aux rares auteurs qui les ont faits que des résultats fonctionnels à peu près nuls : le membre court et grêle, sans squelette solide, sans genou à vrai dire, à pied à peu près impossible à maintenir droit, ne peut servir à l'appui direct, et sa prothèse ne vaut pas mieux que celle de l'amputation

au lieu d'élection si l'absence est partielle, que l'amputation sous-fémorale si elle est totale.

Dans leur Mémoire, Launois et Kuss ont l'air de croire que le moignon serait mauvais. On ne voit pas bien à qui imposerait cette défectuosité. Dans le cas dont nous publions les radiographies, M. Broca a fait l'amputation, à lambeau externe, au-dessous du bord tibial conservé, lorsque l'enfant a eu onze mois et demi. Le moignon est excellent et l'enfant marchait fort bien il y a un an, soit un an après l'opération, avec le pilon classique.

Description de la pièce

Le péroné très volumineux et cylindrique a 7 mm. de diamètre. Il se termine en se renflant un peu et en s'incurvant légèrement en concavité antérieure, avec une face articulaire qui regarde directement en avant. En avant de lui est le pied, renversé directement plante en haut, avec adduction et flexion légères de l'avant-pied. Le renversement est tel que le péroné est à l'alignement du bord inverse du pied. En avant de la face concave du péroné est le corps astragalien globuleux et volumineux, dont la facette postérieure convexe est verticale, réniforme, avec à mi-hauteur un sillon qui est oblique en haut et en dedans; dans ce sillon s'insère un puissant ligament interosseux venu du péroné. Le col de l'astragale est peu marqué, la tête est de volume normal. Vu par sa face externe (qui est devenue inférieure) le calcanéum présente un peu en arrière du milieu du bord supérieur, une forte saillie (calcanéum 30 mm. de long; saillie 1 cm. de haut) en forme de pyramide triangulaire dont le sommet s'insinue entre le péroné et l'astragale. La partie postérieure de la plante est élargie par déjettement du talon en dedans et sur un plan antérieur à l'articulation péronéo-astragalienne.

Les deux tendons péroniers sont normaux; de même le tendon d'Achille. Les os du tarse antérieur sont normaux, sans point d'ossification. On voit sur la radiographie l'astragale, le calcanéum et le cuboïde bien ossifiés.

Les orteils sont normaux, sauf syndactylie entre le 4^e et le 5^e.

L'enfant est né un mois avant terme, avec un jumeau bien conformé. La cuisse est aussi longue que la droite, mais moins volumineuse. Le genou est en flexion à angle droit et on ne peut lui imprimer que des mouvements peu étendus. La face interne de la jambe est concave, terminée par un pied renversé en dedans de telle façon que la face dorsale est inférieure et que les orteils sont à hauteur du genou. On sent le péroné tout le long de la face externe, et en haut le tibia.

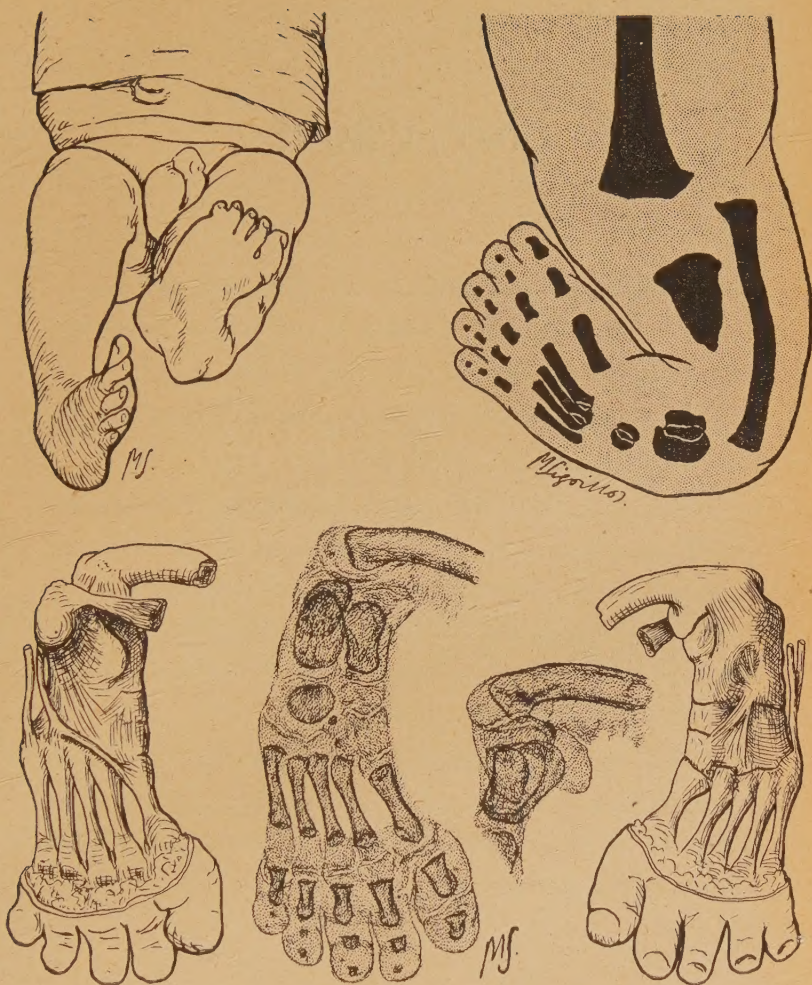


Fig. 1. Vue d'ensemble montrant le renversement du pied en varus extrême. *Fig. 2.* Radio montrant l'absence des deux tiers inférieurs du tibia; le péroné est luxé en dehors. En bas, il descend jusqu'au niveau du calcaneum. Sur les *fig. 4 et 5*, radiographies prises après amputation, on voit les noyaux osseux du calcaneum, de l'astragale, du cuboïde et les coques cartilagineuses correspondantes séparées par des interlignes très nets. Orteils, métatarsiens, os du tarse sont au complet. Sur les *fig. 3 et 6* on voit les tendons péroniers et le tendon d'Achille normaux.

CONCLUSIONS

1° L'absence congénitale du tibia est beaucoup plus rare que celle du radius et du péroné. Elle est dans la majorité des cas totale et unilatérale.

2° L'absence partielle porte, presque sans exception, sur l'extrémité inférieure.

3° De toutes les ectromélies hémisegmentaires longitudinales, c'est celle qui, chez l'homme, présente le plus exceptionnellement une hérédité (fort rare d'ailleurs dans toutes les ectromélies) tandis que c'est la seule que l'on ait pu produire expérimentalement en série (Hovelacque, chez la souris).

4° Cette malformation est presque sans exception incompatible avec l'emploi du membre, même avec prothèse, et le traitement de choix nous paraît être l'amputation de la jambe.

Vu Bon à imprimer :
Le Président de Thèse,
BROCA.

Vu et PERMIS d'imprimer
Le Recteur de l'Académie de Paris,
APPELL.

Vu
Le Doyen,
ROGER.

THÈSE
POUR LE DOCTORAT
EN MÉDECINE

THESE

POUR LE DOCTORAT

EN MÉDECINE